

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

685

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Marcel LEGRAND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Né le 1^{er} Juillet 1909 à Saint-Quentin (Aisne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'OSTÉOPŒCILIE

Président : LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur

PARIS
AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Marcel LEGRAND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Né le 1^{er} Juillet 1909 à Saint-Quentin (Aisne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'OSTÉOPŒCILIE

Président : LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1935

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie.....	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.....	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (Henri) . Pathologie médicale.
 BERNARD Étienne. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD..... Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD..... Parasitologie.
 GASTINEL..... Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri) ... Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL ... Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) . Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{me} J. LÉVY..... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI .. Neurologie et Psychiatrie
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET... Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING..... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIÈVRE... Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ..... Chimie biologique.
 SÉNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 J. BEZANÇON... Hydrologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX..... Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 ZIMMERN..... Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.

ABRAMI	}	Clinique médicale.
ALAJOUANINE ..		
AUBERTIN		
BRULÉ		
CHABROL		
CHIRAY		
DONZELOT		
DUVOIR.....		
LIAN		
PASTEUR - VALLERY - RADOT		
SÉZARY		

MM.

BASSET	}	Clinique chirurgicale.
BROCQ.....		
CADENAT.....		
GATELLIER		
HEITZ-BOYER ...		
MOURE		
QUENU		
SCHWARTZ		
VELTER		

MM.

ECALLE	}	Clinique obstétricale.
GUÉNIOT		
LE LORIER.....		
LÉVY-SOLAL		
METZGER		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.
FREY	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

In memoriam

A MA MÈRE

A MES GRANDS-PARENTS

A MON FRÈRE ET A MES SŒURS

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR
LAIGNEL-LAVASTINE

Professeur d'Histoire de la Médecine
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital de la Pitié

*En remerciement du grand honneur
qu'il nous a fait en acceptant de pré-
sider cette thèse.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR CH. GANDY

Médecin de l'Hôpital Lariboisière

*Qui a été l'inspirateur de ce travail
et nous a constamment aidé à sa
réalisation.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'ex-
pression de toute notre reconnaissance
et de notre profond respect.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD.

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOSSET.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HARVIER.

MONSIEUR LE DOCTEUR CATHALA.

Externat

MONSIEUR LE DOCTEUR BOURGUIGNON.

MONSIEUR LE DOCTEUR R. BLOCH.

MONSIEUR LE DOCTEUR PICHON.

MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUELIN.

MONSIEUR LE DOCTEUR FLANDIN.

MONSIEUR LE DOCTEUR GANDY.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. TZANCK

Médecin de l'Hôpital Broca

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. LENÈGRE

Chef de Clinique à la Faculté

AVANT-PROPOS

L'ostéopœcilie est une anomalie rare du système osseux, dont le diagnostic ne peut être fait que par l'exploration radiologique du squelette.

La première observation a été décrite, en mars 1915, par ALBERS-SCHÖNBERG de Hambourg. Très peu de temps après, en juin 1916, LEDOUX-LEBARD, en France, en rapportait un second cas. Depuis lors, une trentaine d'observations ont été publiées dans le monde entier.

Pendant notre année d'externat dans le service de notre maître le docteur GANDY, nous avons eu la chance d'examiner un malade atteint de cette intéressante affection. Celui-ci a, d'ailleurs, déjà fait l'objet d'une communication à la *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, par MM. Ch. GANDY, Ch. GUILBERT et M^{me} CRASNEANSCHI.

C'est cette observation que nous reproduirons tout d'abord. Nous exposerons ensuite les principaux cas relevés dans la littérature. Enfin nous essaierons de faire une mise au point de la question et de tirer quelques conclusions.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Ch. GANDY, Ch. GUILBERT et M^{me} CRASNEANSCHI,
fév. 1935).

Ast... (André), menuisier, âgé de 23 ans, est admis dans le service de M. GANDY, à Lariboisière, le 9 octobre 1934, pour des douleurs des deux genoux survenues, dit-il, voici une quinzaine, gênant la marche, et qui se seraient accompagnées, au début, d'un peu de gonflement articulaire, sans fièvre.

A l'examen des articulations sur lesquelles le sujet a ainsi attiré l'attention, on ne relève vraiment aucune modification objective valable. La légère douleur et la gêne de la marche disparaîtront d'ailleurs en quelques jours, et c'est en quelque sorte comme investigation de précaution qu'est demandée la radiographie des genoux, laquelle nous révèle les particularités qui nous conduisent à faire l'exploration radiologique de tout l'ensemble du squelette, particularités que nous décrirons tout à l'heure.

Par ailleurs, Ast... est un sujet de taille très réduite, 1 m. 34, et du poids de 37 kilogrammes.

Aucune atteinte viscérale.

Tension artérielle : 12-8.

On note seulement au sommet du poumon gauche, en avant, de la rudesse respiratoire.

Cette exiguité de taille de notre malade nous incite à rechercher s'il n'existe pas d'autres stigmates dystrophiques. Nous notons simplement une axiphoïdie, vérifiée par la radiographie, l'adhérence des lobules des oreilles, le petit volume des testicules, insensibles à la pression ; le sujet prétend toutefois avoir des fonctions sexuelles normales ; les pilosités axillaires, pubienne, etc., sont normales, mais barbe et moustache sont peu fournies. Pas de dystrophies dentaires.

Les réactions de Wassermann, Hecht, etc., recherchées après essai de réactivation, restent négatives.

Père mort à la guerre.

Mère morte de cirrhose, ayant eu deux fausses couches et trois enfants.

Malgré cet aspect chétif, notre sujet semble actuellement bien portant. La seule histoire pathologique notable qu'il ait présentée et pour laquelle il fut traité à l'hôpital Héroid, de novembre 1918 à septembre 1919, c'est-à-dire à l'âge de 7 et 8 ans, a été étiquetée, d'après les renseignements qui nous ont été communiqués : broncho-pneumonie tuberculeuse. C'est au cours de cette affection que sont, d'autre part, survenus toute une série d'« abcès froids » qui ont laissé tout autant de cicatrices cutanées non adhérentes aux plans profonds : une de la région sacro-iliaque droite, une sous-costale latérale gauche, une lombaire, une sus-iliaque gauche et quatre échelonnées verticalement de la crête iliaque à la partie moyenne externe de la cuisse gauche, sans qu'on découvre, sur les radiographies, d'altération osseuse des parties correspondantes du squelette.

Cholestérolémie normale : 1 gr. 55.

Taux de calcémie normal : 0 gr. 100.

Examen radiologique du squelette

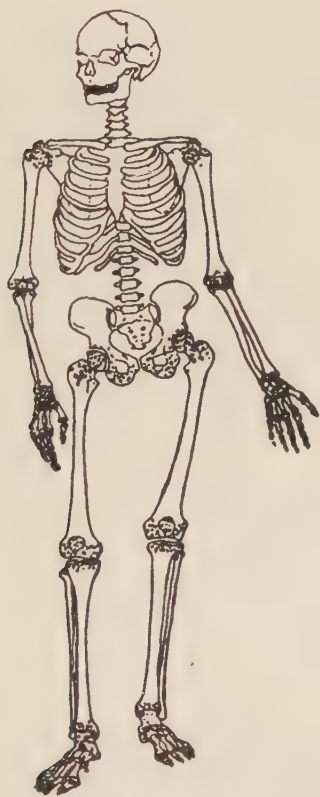
Il met en évidence, dans l'épaisseur de nombreux territoires que nous préciserons, la présence de multiples nodules qui apparaissent sur les films sous forme de taches opaques le plus souvent groupées, tassées, et donnant aux zones qu'elles occupent un aspect moucheté caractéristique. Ces taches, d'opacité variable, dont la forme circulaire ou ovale n'est pas toujours d'un contour géométrique et dont la limitation est parfois moins nettement tranchée, ressortent toujours très franchement sur le fond constitué par la trame osseuse. Les micronodules qu'elles représentent ont des dimensions qui varient de celles d'une tête d'épingle, d'un grain de plomb, à celles d'un grain de chènevis, d'un pois, leurs diamètres respectifs variant ainsi de 2, 3, à 4, 5, jusqu'à 7 ou 8 millimètres.

Ces mouchetures affectent une remarquable symétrie en ce sens qu'elles occupent à droite et à gauche de l'axe médian du corps les mêmes portions du squelette. Le schéma ci-contre fait ressortir cette symétrie en même temps qu'il montre quels sont les os ou parties d'os les plus atteints.

Dans l'ensemble, ces mouchetures se retrouvent uniquement aux membres, empiétant toutefois un peu sur leur ceinture d'attache, pelvienne ou scapulaire ; et, sur les membres, elles prédominent surtout aux extrémités, siégeant principalement dans les petits os du massif du carpe et du tarse, occupant par ailleurs exclusivement les parties juxta-articulaires, épiphysaires, des os longs, alors que leur diaphyse entière en est indemne.

C'est ainsi qu'aux membres supérieurs sont infiltrés de ces nodules : dans la région scapulo-humérale : la tête

de l'humérus qui en est parsemée, la glénoïde et l'extrémité de l'acromion qui en présentent quelques-uns ; au coude : l'épiphyse humérale inférieure, la cupule radiale, l'extrémité supérieure du cubitus, qui en présentent un



certain nombre ; au poignet : les épiphyses inférieures radiale et cubitale où, sur une hauteur de moins de 1 centimètre au-dessus de l'interligne articulaire, lesdits nodules sont étroitement tassés ; les os du carpe qui, tous, en sont

entièrement criblés, certains de ces îlots étant relativement volumineux ; à la main enfin, où bases et têtes des métacarpiens en montrent d'assez confluent, alors que phalanges, phalangines, phalangettes en sont également le siège, à leurs extrémités et parfois dans leur corps. Seuls sont respectés les sésamoïdes du pouce.

L'infiltration micronodulaire est plus riche encore aux membres inférieurs. Dans la ceinture pelvienne, sont semés de taches d'ailleurs moins opaques : le corps du pubis, la branche ischio-pubienne, l'ischion et la zone ischio-sous-cotyloïdienne. A la hanche, rebord cotyloïdien, et surtout toute l'extrémité supérieure du fémur en sont criblés : tête fémorale, col anatomique, grand trochanter, jusqu'à proximité du col chirurgical où cesse l'aspect moucheté, le petit trochanter ne présentant qu'un ou deux nodules. Au genou, le semis de taches est également limité à l'épiphyse inférieure du fémur avec ses condyles, à toute l'épiphyse supérieure du tibia ; quelques taches se voient à la tête du péroné, la rotule en présente de 10 à 15. Au cou-de-pied, épiphyses inférieures du tibia et du péroné sont parsemées, alors qu'astragale, calcanéum et tous les autres os du tarse sont absolument criblés de mouchetures. Enfin, au pied, métarsiens, à leurs bases et à leurs têtes, phalanges, etc., sont atteints. Il n'est pas jusqu'au sésamoïde du long péronier latéral qui ne soit centré d'un de ces nodules opaques.

Signalons incidemment une autre anomalie, légère, relevée sur les métatarsiens, presque uniquement à gauche. Leur corps n'offre pas une limitation rectiligne ; la corticale paraît le siège de quelques minimes élevures, sans aucune relation topographique d'ailleurs avec les nodules des extrémités.

Le crâne, le massif facial, le rachis en entier, sacrum compris, le sternum, les côtes, les ilions sont indemnes de ce semis micronodulaire.

Telle est l'observation qui a servi de point de départ à nos recherches. Nous avons trouvé dans la littérature une trentaine de cas d'ostéopœcilie dont nous allons résumer les plus intéressants.

OBSERVATION II

(ALBERS-SCHÖNBERG, 1915).

Soldat de 22 ans, émailleur, admis à l'hôpital de Hambourg pour :

- des douleurs de l'épaule droite,
- des douleurs avec gonflement du pied gauche.

A l'âge de 16 ans, le malade a subi un traumatisme de l'épaule droite, compliqué de pneumonie du même côté.

Dans la suite, il fait un séjour de deux mois et demi dans les tranchées, sous la pluie. L'articulation, anciennement traumatisée, le fait à nouveau souffrir et nécessite l'hospitalisation.

L'examen radiologique de l'épaule et de la cheville ne montre aucune lésion traumatique, mais des foyers de condensation identiques à ceux que nous avons précédemment décrits. Ces foyers occupent le tissu spongieux, rarement la corticale, et sans faire alors aucune saillie à la surface.

OBSERVATION III

(LEDoux-LEBARD, CHABANEIX et DESSANE, 1916).

Soldat B., âgé de 28 ans, cultivateur. L'examen radiologique du genou est demandé pour rechercher de minimes fragments métalliques.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires.

L'étude des antécédents personnels du malade ne révèle qu'une fièvre typhoïde à l'âge de 12 ans.

Les radiographies montrent des « petits îlots sombres, ovalaires ou arrondis, ayant de 1 à 8 millimètres ou même davantage, selon leur plus grand diamètre, et qui tranchent nettement sur la teinte de l'os environnant. On remarque immédiatement que dans les os longs ils sont à peu près exclusivement localisés au niveau des épiphyses et s'ils en dépassent un peu les limites aux humérus, nous n'en observons cependant pas dans la partie moyenne des diaphyses de ces os non plus que dans celles des fémurs, des tibias et des péronés. Enfin dans l'ensemble le grand axe de ces mouchetures est dirigé parallèlement à celui de l'os long sur lequel elles siègent ».

Il existe quelques taches sur le sacrum au voisinage des articulations sacro-iliaques.

Les auteurs font remarquer qu'il n'y a de mouchetures que « là où il existe du tissu spongieux ». Mais, ajoutent-ils, « nous n'en constatons pas partout où se rencontre ce tissu (absence de taches dans les vertèbres lombaires, par exemple) ». Enfin ils proposent pour cette nouvelle affection le terme d'ostéopœcilie (ποίκιλος : varié, moucheté) « qui a l'avantage de ne rien préjuger quant à sa nature et à son origine ».

OBSERVATION IV

(LAURENT MOREAU, 1918).

Matelot P... Charles. Agé de 31 ans.

Blessé par balle au mollet gauche en août 1915, la blessure se complique de phlegmon gangréneux. Une longue hospitalisation est nécessaire, pendant laquelle évolue à bas bruit un mal de Pott lombaire.

Aucune maladie importante dans l'enfance.

Crise de dysenterie en août 1914.

Le malade nie tout antécédent de syphilis. (Le B.-W. est négatif.) Il est marié et père de trois enfants bien portants. Au moment où l'examen est pratiqué l'état général est satisfaisant. On note seulement une très légère opacité du sommet droit à la radioscopie.

Les radiographies montrent :

Un tassement de la 5^e vertèbre lombaire avec ankylose complète lombo-sacrée. On remarque l'existence d'une première côte lombaire surnuméraire droite.

Sur un cliché des deux hanches et du bassin on est frappé par « un aspect tacheté de l'ilion au-dessous des crêtes iliaques, de l'extrémité supérieure du fémur, et du cadre ischio-pubien ». Tout le squelette est examiné. Seuls le crâne, la colonne vertébrale et les côtes sont indemnes. « Au genou, il existe non seulement des îlots de condensation, mais encore de véritables traînées verticales dont certaines mesurent de 5 à 8 centimètres de hauteur, remontant dans l'épaisseur de la diaphyse fémorale. Ces tractus sont moins importants dans l'épiphyse supérieure du tibia et du péroné. »

OBSERVATION V

(WACHTEL, 1921).

Ouvrier de 23 ans.

Depuis 5 ans, à la suite d'une pneumonie, se plaint de douleurs très vives de la cuisse gauche. Evolution par poussées.

En juillet 1919, la marche devient impossible, de même que le décubitus latéral gauche, tellement les douleurs sont devenues violentes.

Marcel Legrand.

A l'examen, on trouve seulement une certaine sensibilité sur le trajet des nerfs crural et sciatique.

A la radio : lésions d'arthrite déformante au niveau des articulations sacro-iliaques, et taches de condensation osseuse — en particulier au niveau de la rotule.

WACHTEL critique le terme d'ostéopœcilie et propose l'appellation de « ostéopathia condensans disseminata ».

OBSERVATION VI

(A. SCHELE, 1922).

Etudiant en médecine de 34 ans. Radiographié pour fracture du calcanéum.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires ou personnels.

Etat général parfait. Numération globulaire normale. Aucun signe de tuberculose ni de syphilis.

Radiographies : taches dans la partie spongieuse des os. Il en existe en particulier au niveau de la *colonne vertébrale* (surtout sur les apophyses transverses des vertèbres lombaires).

OBSERVATIONS VII, VIII ET IX

(VOORHOEVE, 1924).

Cas n° 1. — Garçon de 14 ans qui se plaint de **poussées douloureuses, transitoires, d'hydarthrose du genou gauche**. Ces troubles durent quelques jours ou quelques semaines, puis disparaissent sans laisser de traces.

Rougeole et varicelle banales dans l'enfance.

A 2 ans, fracture du fémur.

A 4 ans, scarlatine. « Quand cette maladie eut dépassé

son point culminant, il se plaignit aux jambes de violentes douleurs que les plus légers mouvements exaspéraient encore, si bien que le petit pleurait dès qu'on faisait mine de l'approcher. » On fait le diagnostic de rhumatisme scarlatin et en quelques semaines tout rentre dans l'ordre.

Plusieurs années après : douleurs de la hanche gauche.

A 12 ans, le genou gauche commence à faire souffrir le jeune malade. Depuis lors les crises douloureuses surviennent à intervalles irréguliers.

Ectopie testiculaire bilatérale.

Examen général normal. B.-W. négatif.

Sur les radiographies : images tout à fait particulières, constituées par des « raies sombres, verticales, très prononcées » à peu près parallèles au grand axe de l'os sur les os longs. Ces images siègent au voisinage de l'articulation correspondante. « La direction des raies se trouve être partout la même que celle de la croissance de l'os ou de l'architecture de la spongiosa. Les radios des os iliaques, des cols fémoraux et des calcanéa montrent clairement cette disposition. »

Cas n° 2. — La sœur du malade, âgée de 10 ans, est examinée également. Elle se plaint parfois de vagues douleurs dans l'épaule droite. Au niveau de cette articulation, on perçoit quelques craquements articulaires.

L'examen général est normal.

Sur les radiographies du squelette on retrouve les mêmes images que chez le garçon.

Cas n° 3. — Enfin chez le père : mêmes images également, mais de bien moindre intensité.

Après avoir relaté ces trois cas, dans une même famille, VOORHOEVE s'étend sur les signes radiologiques. Il signale qu'en plus des raies signalées plus haut, on voit sur les films :

— des taches claires donnant un peu « l'impression de vacuoles à contours irréguliers et pas nettement délimitées » et ailleurs des zones claires plus ou moins étendues se prolongeant vers la diaphyse plus loin que les raies.

— un élargissement de la métaphyse des os longs,

— de petites exostoses.

— enfin, au niveau des mains et des pieds, des points de condensation osseuse, plus ou moins nombreux suivant leur localisation, très petits (pointe ou tête d'épingle).

Nulle part on ne trouve de signes de périostite ou d'inflammation.

Un an après, le premier : nouvel examen radiologique qui ne montre aucun changement notable. Le garçon, à ce moment âgé de 15 ans et 9 mois, ne présente encore aucun symptôme de puberté. Sa taille n'est que de 1 m. 58.

L'auteur considère que la maladie décrite par lui et l'ostéopœcilie sont les deux phases d'un même processus. Le cas du père des deux enfants serait une forme de transition : chez lui les raies sont beaucoup moins marquées, et, par contre, les taches de condensation osseuse plus nettes ; les métaphyses ne sont que légèrement élargies.

A l'appui de sa thèse, il dit avoir trouvé sur quelques-uns des radiogrammes publiés : des raies sombres, des plages claires (signalées d'ailleurs par LEDOUX-LEBARD et MOREAU), un élargissement de la métaphyse.

Enfin il fait entrer l'affection dans le groupe des dyschondroplasies.

OBSERVATION X

(STEENHUIS, 1926).

Fille de 13 ans. Entre à l'hôpital pour des signes abdominaux qui ne sont pas précisés.

La laparatomie suivie de l'examen histologique montrent qu'il s'agit de tuberculose.

Radiographie du squelette : foyers de condensation d'ostéopœcilie. L'auteur pense qu'il est possible que les taches osseuses soient également dues à la tuberculose.

Au moment de la discussion qui suit la présentation de la malade, VOORHOEVE fait remarquer que le fait que la malade soit atteinte de tuberculose n'est pas du tout une preuve de la nature tuberculeuse de l'ostéopœcilie, eu égard à la grande fréquence de la maladie.

HEILBRON dit avoir vu les mêmes taches chez un fœtus de quatre mois, et KEYSER chez un enfant de quelques jours. Dans ce dernier cas il y avait également des mouchetures sur la colonne vertébrale.

OBSERVATION XI

BUSCHKE et H. OLLENDORFF 1928).

Femme de 42 ans. Troubles des règles depuis 6 mois. Puberté à 15 ans.

A l'examen : aspect infantile, débile. Tibias en lame de sabre. Stigmates rachitiques des dents.

Les pupilles réagissent bien à la lumière, le fond d'œil est normal.

• Submatité du sommet gauche du poumon. La respiration est rude à ce niveau.

Pilosité normale.

La peau est le siège de lésions sur lesquelles les auteurs attirent l'attention : au niveau de la partie supérieure du dos, du bas-ventre, des fesses, des cuisses, on trouve de petites élevures rapprochées les unes des autres, ovales, allongées, de la dimension d'une lentille environ, légèr-

ment en relief, absolument indolores. Sur les cuisses elles forment des traînées allongées.

Télangiectasies à l'épaule droite et à la partie supérieure du bras.

Les mains, les pieds, le visage et le cou sont libres de toute anomalie.

Ni sucre, ni albumine dans les urines.

B. W. négatif. Poumons normaux à la radio.

Histologiquement, la peau présente des épaissements fibromateux, nettement limités, sans aspect de tumeur. Les fibres élastiques sont conservées.

Radiographie du squelette : taches typiques d'ostéopœcilie. Rien au crâne, au rachis, aux côtes.

BUSCHKE et H. OLLENDORFF signalent des cicatrices chéloïdiennes au niveau d'incisions chirurgicales (pour salpingite, appendicite, biopsies). Pour expliquer les lésions du squelette et de la peau, ils font appel à une anomalie généralisée du tissu conjonctif.

OBSERVATION XII

(NEWCOMET, 1929).

W. C..., 50 ans. Radiographié pour fracture supposée d'un ou de plusieurs os de la main.

Sujet robuste, marié, père de deux enfants bien portants. A perdu deux frères, décédés dans l'enfance.

Bonnes dents. B.W. négatif. Numération globulaire normale.

Radiographie : pas de fracture. Ostéopœcilie. Il existe des taches tout à fait nettes dans le *corps des vertèbres*. Rien aux os de la tête.

De nouveaux clichés, pris quatre ans plus tard, ne montrent aucune modification.

OBSERVATION XIII

(GUILLAIN et MOLLARET, 1930).

M... (Jules), achondroplase, manœuvre à l'Aéroport du Bourget. Taille, 1 m. 25. Poids, 49 kilogrammes.

Les bosses frontales sont légèrement saillantes. De profil le nez est court et aplati. Sa racine s'enfonce fortement.

Voûte palatine et dentition normales.

Gros nævus pileux de la région lombaire gauche. Mamelon surnuméraire.

Vitiligo presque généralisé dont la date d'apparition ne peut être précisée.

B. W. négatif.

Examen oculaire normal « à l'exception de cette particularité rare qu'est la présence de fibres à myéline au voisinage de la papille droite ».

Métabolisme basal + 23 %.

Les parents du malade étaient de taille normale. Quatre frères et sœurs plus âgés sont bien développés.

Ostéopœcilie très fruste : une tache sur la tête du quatrième métatarsien de la main gauche ; deux taches sur la tête du troisième ; peut-être d'autres sur la première phalange du médius et sur le trapézoïde.

MM. GUILLAIN et MOLLARET signalent qu'ils n'ont jamais vu d'images comparables sur les radiographies de nombreux autres cas d'achondroplasie.

OBSERVATION XIV

(SCHMORL, 1931).

Jeune lycéen de 14 ans.

Entre à l'hôpital de Nuremberg en janvier 1927.

En janvier 1926 : ostéomyélite du tibia droit et, quelques semaines après, du tibia gauche.

Les articulations des membres inférieurs deviennent raides et il se constitue même une ankylose, avec luxation, des deux hanches.

Le pus osseux renferme un streptocoque hémolytique et des bâtonnets diphtéroïdes.

A la fin de l'année 1928 : phlegmon périnéphrétique gauche. Pus et sang dans les urines. Le malade meurt d'amylose en octobre 1929.

Les radiographies du squelette avaient montré de nombreux foyers disséminés d'ostéopœcilie. Crâne, rachis et clavicules en étaient indemnes.

L'autopsie confirma le diagnostic de pyonéphrose lithiasique bilatérale, et, fait particulièrement important, elle permit de faire un examen histologique des lésions osseuses. Nous aurons ultérieurement l'occasion d'en donner les résultats.

OBSERVATION XV

(DEROME, 1932).

Rodolphe, 25 ans, exerçant la profession de mineur.

Bon état général. Rien de pathologique à signaler dans les antécédents héréditaires ou collatéraux.

En septembre 1930, traumatisme de l'épaule gauche. Contusion avec hématome.

En janvier 1931, pas d'atrophie musculaire de l'épaule. Mobilités active et passive complètes, sans craquements.

Radiographies : Ostéopœcilie. Pas de taches au niveau du crâne, de la colonne vertébrale, du sternum, des côtes.

OBSERVATION XVI

(DEROME, 1932).

A... Louis, 40 ans, chauffeur de locomotive.

Son père est mort de diabète, sa mère d'un cancer de l'estomac, sa femme d'un cancer de l'utérus.

Bonne santé ; pratique les sports (gymnastique, cyclisme).

A 10 ans : entorse du genou avec persistance actuelle d'une gêne à l'extension.

En 1908 ; crise de rhumatisme articulaire aigu qui oblige le malade à garder le lit pendant trois mois.

En mars 1931 : entorse du poignet gauche pour laquelle on fait une radiographie. Celle-ci montre la présence de mouchetures caractéristiques.

Crâne, rachis, clavicules, omoplates et côtes sont normaux.

Le bord inférieur de l'ischion gauche est nettement et irrégulièrement évasé. L'acétabulum est uniformément densifié et il existe un double contour : ces signes font penser à un enfoncement ancien.

OBSERVATIONS XVII et XVIII

(WILCOX, 1932).

Cas n° I. — H. C., 21 ans.

Vu, le 22 octobre 1931, pour des douleurs du bas-ventre.

Aucun passé pathologique. Parents vivants, en bonne santé. Deux frères et deux sœurs également bien portants. Une sœur présente une déformation du côté droit de la tête depuis l'enfance.

Formule globulaire normale.

Calcémie, 105 milligrammes.

Ni sucre ni albumine dans les urines.

Radiographies : pas de taches sur le crâne, ni sur les côtes. Par contre, il en existe au niveau du sacrum et des apophyses épineuses des vertèbres lombaires.

Cas n° 2. — M. C..., 52 ans, père du malade précédent.

Rien d'anormal dans les antécédents.

Nombreuses taches sur les radiographies.

Le frère et la sœur du malade H. C., ont également été examinés.

Le frère, âgé de 35 ans, ne présente absolument rien d'anormal.

La sœur n'est pas atteinte d'ostéopœcilie, mais nous pensons cependant qu'il est utile de rapporter brièvement son observation.

Elle est âgée de 38 ans, très intelligente. Le frontal droit est proéminent. Il existe un ptosis de la paupière supérieure droite.

La déformation du crâne est apparue à l'âge de 5 ans. On apprend que la naissance s'est faite au forceps.

Radiographie : hypertrophie marquée des tables interne et externe des os du crâne, du côté droit, depuis l'occiput jusqu'au plafond de l'orbite. Cette hypertrophie s'étend jusqu'à la région du sinus sphénoïdal. La selle turcique est de taille normale.

OBSERVATIONS XIX, XX et XXI

(WINDHOLZ, 1932).

Cas n° 1. — Homme de 46 ans.

Se plaint de fortes douleurs à type de lumbago.

Sur cinq frères et sœurs trois sont morts de maladies

inconnues dans l'enfance. Il a encore un frère qui se porte bien.

Sa femme a fait une fausse-couche et un accouchement prématuré. Deux enfants sont morts pendant la première enfance. L'un de méningite, l'autre de rougeole. Deux autres enfants sont vivants.

En 1927, le malade a été pris soudainement de grandes douleurs de la région du sacrum et de la jambe gauche. La marche est devenue très difficile. Progressivement les douleurs ont diffusé, surtout vers le genou. La partie inférieure de la jambe et les deux mains ont augmenté de volume. Il n'y avait pas de fièvre. On parla de lumbago.

En août 1931, de nouveau : vives douleurs dans la région sacrée et dans la jambe. De même : douleurs dans l'épaule droite et dans la main. Tuméfactions articulaires diffuses.

Lors de l'examen :

Homme de taille inférieure à la moyenne.

Réflexe cornéen aboli.

La peau de la partie supérieure du dos, du bas-ventre, des fesses, de la partie supérieure des cuisses, est le siège de petites élevures aplaties, rondes ou plutôt ovalaires, à limites peu nettes. Leur consistance est assez ferme, leur couleur blanc-jaunâtre. Les éléments se trouvent dans la profondeur de l'hypoderme. Certains, cependant palpables, ne font aucune saillie.

La thyroïde est normale.

Le sacrum et l'os iliaque sont sensibles à la pression. L'abduction des membres inférieurs est gênée.

Clonus du pied bilatéral. Réflexes tendineux très vifs.

B. W. et Meinicke négatifs.

Calcémie : 112 milligrammes.

Radiographies : taches sur tout le squelette sauf le crâne, le rachis et les côtes. Plusieurs images allongées et participation plus étendue de la diaphyse que dans la plupart des cas décrits.

Le fils du patient, âgé de 16 ans, ne présente aucune modification de la peau ni des os.

Cas n° 2. — Enfant de 10 ans, fille du malade précédent. Taille 1 m. 34.

Se plaint parfois de douleurs dans les bras et les jambes par temps froid.

La peau présente de petites élevures, en partie isolées, en partie confluentes, tout à fait comparables à celles décrites chez le père. Elles sont cependant plus apparentes que chez ce dernier.

La thyroïde est normale.

On note des modifications génitales rappelant l'hermaphrodisme (masse de la grosseur d'une noisette dans chacune des grandes lèvres. Petites lèvres et clitoris très développés).

B. W. et Meinicke négatif.

Calcémie : 114 milligrammes.

Taches classiques de l'ostéopœilie sur les radiographies. De plus : Traînées d'ombres dans la métaphyse proximale de deux phalanges de la main droite.

Cas n° 3. — Ce cas a déjà été publié par EISLER en 1931. Homme de 19 ans. Taille 1 m. 47.

A présenté des signes de rachitisme dans l'enfance.

En 1919 : pleurésie.

En 1921 : chute sur la cuisse gauche avec ecchymose. A la suite de cette chute apparaissent, dans l'épaisseur de l'hypoderme de petits foyers lenticulaires, durs, identiques à ceux décrits plus haut. Aucune douleur à leur niveau.

Dystrophies rachitiques dentaires.

Cypho-scoliose modérée à concavité gauche.

Légère déformation rachitique des deux jambes. Thyroïde normale.

Aucun trouble des réflexes tendineux, cutanés et visuels. B. W. et Meinicke négatifs.

Radiographies : taches et ombres plus allongées. Sur le fémur gauche : stries d'épaississement nombreuses, minces, allant jusqu'à 8 centimètres de longueur, parallèles à l'axe de l'os. L'auteur fait remarquer que ces constatations sont analogues à celles de VOORHOEVE.

WINDHOLZ signale aussi que STIEDAS aurait trouvé des filots isolés de condensation dans le calcanéum (18 % des cas) et dans l'astragale (jusqu'à 25 %) de sujets normaux. L'examen histologique d'un nodule isolé de FISCHER serait comparable aux études de SCHMORL dans l'ostéopœcilie.

L'examen microscopique des lésions de la peau du cas n° 2, a donné les résultats suivants :

L'épithélium n'est pas apparemment modifié. Les papilles sont conservées. Les couches les plus superficielles de la peau sont constituées par un tissu conjonctif lamellaire. La séparation entre les parties normales et les parties pathologiques n'est pas nette. Il existe une transition progressive. Les follicules pileux sont, par place, atrophiés. Les vaisseaux sont normaux. Il n'y a aucune solution de continuité dans les fibres élastiques. Ça et là quelques cellules rondes.

On fait également un examen histologique du cas n° 3 qui est analogue au précédent.

En résumé : Hyperplasie des couches les plus superficielles de l'hypoderme. Aucun processus d'inflammation ni de dégénérescence.

L'auteur conclut en montrant les rapports qui existent entre l'ostéopœcilie et la dermato-fibrose lenticulaire disséminée (dénomination proposée par BUSCHKE et H. OLLENDORFF pour la nouvelle affection de la peau). Il propose l'hypothèse d'une origine hématogène de l'ostéopœcilie.

OBSERVATIONS XXII, XXIII et XXIV

(V. SVAB, 1932).

Cas n° 1. — Homme âgé de 54 ans, fonctionnaire.

A eu : scarlatine, petite vérole, plusieurs fois la diphtérie. A l'âge de 10 ans, pneumonie. Nouvelle pneumonie à 16 ans. Nie tout antécédent de syphilis. Son père est mort diabétique. Son frère et lui sont également atteints de diabète.

L'examen est pratiqué en janvier 1932.

Taille au-dessous de la moyenne.

N'a plus que quelques dents qui sont d'ailleurs en mauvais état.

B. W. et autres réactions de contrôle négatifs.

Numération globulaire normale.

« Sur la face supérieure des deux poignets on peut remarquer des efflorescences papuleuses d'une grandeur allant de la tête d'une épingle à celle d'un grain de millet, légèrement saillantes au-dessus de la peau voisine et ne diffèrent pas de celle-ci en couleur. Ces efflorescences sont groupées, mais ne forment pas de figures. A la palpation nous constatons qu'elles sont d'une certaine dureté, bien limitées et un peu plus grandes qu'on ne pourrait l'attendre à première vue. Des efflorescences du même genre se présentent également sur la peau des deux fossettes du genou, puis il y a des efflorescences visibles des deux côtés des fesses, où on ne les remarque qu'en regardant très attentivement parce qu'elles sont à peu près cachées par les stries. »

L'auteur rappelle les observations analogues de BUSCHKE et H. OLLENDORFF et de WINDHOLZ. Il porte le diagnostic de dermato-fibrose lenticulaire disséminée, diagnostic qui est confirmé par l'examen histologique.

Radiographies : taches sur tous les os sauf le crâne, la colonne vertébrale, les côtes,

Cas n° 2. — Homme de 28 ans : l'aîné des deux fils du malade précédent.

Examen en novembre 1931 : taille moyenne. B. W. négatif. Numération globulaire normale.

Radiographies : mouchetures très prononcées. Groupes denses sur les os du bassin. Rien au crâne ni aux os de la face. Ilots de condensation très nets sur les vertèbres lombaires et cervicales.

Cas n° 3. — Homme de 27 ans : le cadet des deux fils.

Fonctionnaire. Très bien portant. Marié, père d'une fille de 2 ans 1/2. Dans ses antécédents on ne relève que la rougeole, la varicelle et plusieurs angines.

Taille moyenne. B. W. négatif. Numération globulaire normale.

Radiographies : entre autres, images très nettes au niveau du bassin et de la colonne vertébrale. Rien au crâne.

C'est ce dernier malade qui, radiographié pour un traumatisme carpien, a donné lieu à toutes les recherches.

La femme du n° 1 et la fille du n° 3 ont également été examinées : On n'a trouvé chez elles aucune anomalie de la structure osseuse.

Svab fait cependant une réserve au sujet de la fillette : « Il est vrai que sur le radiogramme du bassin de cette enfant se présentent, au voisinage de la fossette articulaire de la hanche, comme des taches denses et minuscules d'ombres, mais elles ne suffisent pas pour les rapporter à l'ostéopœcilie, et nous ne nous permettons pas de déclarer avec certitude qu'elles constituent les symptômes de cette anomalie. »

L'auteur signale que la famille où on constate l'ostéo-

pœcilie est atteinte de diabète. Il soulève l'hypothèse que peut-être le diabète favorise une disposition de l'organisme à former atypiquement des trabécules spongieuses en flots de condensation. Il insiste sur le fait que le malade n° 1, en même temps que son ostéopœcilie, présente des lésions de dermato-fibrose lenticulaire disséminée. Ces deux affections « ont leur origine dans le mésenchyme, sont disséminées, présentent une forme ovulaire, se manifestent sous forme de foyers de condensation nettement limités, sans caractères inflammatoires ». Chez aucun des malades observés, il ne trouve d'exostoses. Il repousse la théorie de la dyschondroplasie.

OBSERVATION XXV

(H. JETER et C. L. Mac GEEHE, 1933).

T. N., homme de 37 ans, vu le 10 septembre 1932. A été blessé à l'épaule droite par des éclats d'obus. Diminution de la valeur fonctionnelle de l'articulation.

La radiographie montre des éclats métalliques et de petites taches denses, dispersées sur la métaphyse et l'épiphyse de l'humérus. On retrouve ces taches sur toutes les pièces du squelette sauf le crâne, la colonne vertébrale et les côtes. Le malade dit que, 14 ans auparavant, on avait déjà trouvé des signes anormaux et que de nombreux clichés avaient été pris. Les auteurs demandèrent la communication du dossier, mais elle leur fut refusée.

Il s'agit d'un sujet en apparence sain et vigoureux.

Le pouls est un peu rapide. La tension artérielle est de 11-6,5. Pas de fièvre.

Numération globulaire normale.

Calcémie : 99 milligrammes.

B. W. négatif.

Ni sucre ni albumine dans les urines.

Le métabolisme basal est diminué de 9,2 %.

OBSERVATIONS XXVI, XXVII et XXVIII

(KADRKA et HIRLEMANN, 1933).

Cas n° I. — Homme de 36 ans.

Entre à l'hôpital cantonal de Genève pour une fracture de la partie inférieure du péroné droit.

Antécédents héréditaires :

La mère du malade n'avait que 1 m. 50 de hauteur. Elle était atteinte de syphilis (réactions biologiques positives). Son autopsie permet de constater une aortite et une cirrhose syphilitique.

Six frères de cette femme sont morts en bas-âge.

Son mari a un B. W. positif. Il a perdu 7 frères d'affections inconnues.

Le malade lui-même est un enfant naturel. Il n'a jamais connu son père.

Sa femme est morte de diabète. Trois enfants sont nés à terme, ils jouiraient d'une bonne santé.

A l'examen :

Taille : 1 m. 54.

Homme corpulent, bien musclé.

Système pileux fort développé.

Tête relativement volumineuse.

Psychisme infantile. Intelligence atrophiée.

B. W. négatif.

Calcémie : 132,6 milligrammes.

Métabolisme basal : moins 10 %.

Fond d'œil : légère pâleur de la papille à gauche. A la périphérie de l'œil droit : ancien foyer de chorio-rétinite.

Marcel Legrand.

Radiographies : taches sur tout le squelette, sauf les os de la tête, les vertèbres, les côtes, les clavicules. « Le bassin présente des exostoses au niveau des crêtes iliaques, au niveau des articulations sacro-iliaques et un gros éperon dans la région de l'éminence iléo-pectinée droite Les taches opaques, rares au niveau des ailes des ilions et des os pubiens, deviennent nombreuses en s'approchant des cotyles. » La diaphyse du tibia présente un épaissement considérable de la corticale (périostite ossifiante) et le péroné dessine une courbe à convexité externe sur l'image de profil. Elargissement des métaphyses et des épiphyses du tibia et du péroné, ainsi que du tiers inférieur du fémur.

Cas n° 2. — Enfant S., 8 ans.

Nombreuses taches.

Cas n° 3. — Enfant M.

Mêmes images.

KADRKA et HIRLEMANN insistent sur les antécédents syphilitiques certains de la famille observée. Le malade n° 1, en particulier, présente un ensemble de symptômes remarquable : ancienne chorio-rétinite, périostite ossifiante, élargissement des métaphyses, exostoses, dysendocrinie et troubles de l'intelligence.

Les auteurs disent que si l'hypothèse de l'origine syphilitique de l'ostéopœcilie est difficile à prouver, elle est également difficile à écarter. Dans les cas qu'ils rapportent, cette étiologie leur paraît bien probable.

OBSERVATION XXIX

(BLOOM, 1933).

G. Y., 17 ans.

Soigné pour des ulcérations des paupières.

Déjà à l'âge de 3 ans a perdu l'œil droit.

A l'examen on trouve les signes suivants :

— Nez en selle.

— Dents de Hutchinson.

— Élargissement des épiphyses des os du poignet.

— Tibia en lame de sabre.

— Atrophie complète du côté droit du nez. Le Kahn est négatif.

La mère du malade a fait de nombreuses fausses couches. Elle a accouché d'un enfant mort-né. Quatre enfants sont vivants. Le Kahn est négatif chez tous. La courbe du liquide céphalo-rachidien du plus jeune des frères (âgé de 13 ans) ressemble à celle du tabès.

Le père est interné.

Radiographies : mouchetures classiques.

Bloom signale une tache de 5 millimètres au niveau du 1/3 moyen de la clavicule droite, à égale distance des deux extrémités interne et externe de l'os, et une de 3 millimètres sur la *branche gauche du maxillaire inférieur*.

Aucune anomalie au niveau du crâne, de la colonne vertébrale, des côtes.

Chez la plus jeune sœur on trouve une tache unique de 2 millimètres de diamètre à la base du second métacarpien gauche.

ÉTUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

1^o Notions cliniques

La symptomatologie clinique de l'ostéopœcilie est à peu près inexistante. Seuls, certains signes fonctionnels, dont WINDHOLZ a souligné la fréquence relative, méritent d'être signalés. Ce sont surtout des phénomènes articulaires : douleurs et gonflement.

Le malade de SCHÖNBERG souffrait de douleurs de l'épaule droite ; son pied gauche était enflé et douloureux. VOORHOEVE signale des signes analogues avec, en plus, des craquements articulaires et des poussées d'hydarthrose du genou ; WACHTEL, des douleurs au niveau de la cuisse, si vives, que la marche, et même le décubitus latéral gauche, deviennent impossibles ; WINDHOLZ, des crises très violentes de la région sacrée, de la jambe et du genou, avec gonflement des deux mains. Enfin le malade que nous avons observé avec notre maître le Dr GANDY, se plaignait également de douleurs des deux genoux, accompagnées au début d'un

léger gonflement de ces articulations, et gênant la marche.

Ces signes sont d'allure assez banale et ne permettent jamais d'orienter le diagnostic.

La fièvre n'a jamais été signalée chez les sujets indemnes de toute autre affection concomitante.

La numération globulaire est normale.

Il ne paraît pas y avoir de troubles du métabolisme du calcium. Le taux de la calcémie oscille généralement autour de 100 milligrammes. Dans une seule observation, celle de KADRŇKA et HIRLEMANN, on trouve une augmentation nette, à 132 milligrammes.

2° Signes radiologiques

Par leur constance et leur fixité, ce sont eux qui donnent à l'ostéopœcilie une individualité très nette.

A la lecture des radiographies, on est immédiatement frappé par la présence de taches opaques, tranchant nettement sur les parties voisines de l'os :

— leur forme est arrondie ou ovale. Les taches ovalaires sont allongées suivant le grand axe de l'os. La limitation n'est pas toujours absolument parfaite, mais cependant très nette.

— leur taille est variable : certains auteurs ont décrit des éléments plus petits qu'une tête d'épingle, ce qui est exceptionnel. En règle générale, les taches

ont de 2 à 5 millimètres de diamètre, elles atteignent rarement 8 ou 10 millimètres.

— leur nombre est également variable. Parfois on ne trouve que de rares nodules isolés. Dans la très grande majorité des cas, les éléments se groupent, se tassent les uns sur les autres pour réaliser un aspect *moucheté* tout à fait caractéristique.

— leur localisation, sur les os longs, se fait presque exclusivement au niveau des épiphyses. LEDOUX-LEBARD (Observation III) qui le premier, en France, décrit la maladie, insistait déjà sur ce signe très important. La symétrie des lésions, par rapport à l'axe médian du corps, est remarquable.

C'est surtout aux membres qu'on rencontre le plus grand nombre de mouchetures, notamment au niveau des extrémités : petits os du massif du carpe et du tarse. L'atteinte des ceintures pelvienne et scapulaire est de règle, dans le voisinage de l'articulation avec le membre correspondant.

La participation du rachis est relativement peu fréquente. On la trouve pour la première fois dans l'observation de SCHELE (Observation VI). KEYSER l'a observée chez un enfant de quelques jours. NEWCOMET en rapporte de très beaux clichés. Puis viennent les observations de WILCOX et de SVAB. Même dans ces cas les côtes et le sternum restent indemnes.

Le crâne est toujours respecté. « Seule, dit M. GANDY, fait exception l'observation récente de ERBSEN où, précisément, se trouve uniquement intéressée la voûte crânienne, laquelle présente, près de sa table

interne, des nodules formant exostoses ; le bassin est quelque peu touché, mais nullement les autres parties du squelette habituellement atteintes. La dissemblance de répartition topographique avec toutes les observations précitées est suffisante pour se demander si l'on ne se trouve pas, dans ce cas d'ERBSEN, en présence d'un type spécial d'ostéite condensante constituant plus qu'une variante d'ostéopœcilie. »

BLOOM, dans une observation par ailleurs absolument typique, signale l'existence d'une tache de trois millimètres de diamètre sur la branche gauche du maxillaire inférieur.

En résumé : Infiltration micronodulaire localisée presque exclusivement, au niveau des os longs, aux épiphyses ; symétrie de répartition par rapport à l'axe médian du corps ; absence de lésions au niveau du crâne, des côtes et du sternum ; tels sont les signes radiologiques essentiels de l'ostéopœcilie.

Les images décrites par VOORHOEVE (Observations VII, VIII et IX), sont beaucoup plus rares : raies sombres, verticales, parallèles au grand axe de l'os sur les os longs, en éventail sur les ilions. On peut les considérer comme appartenant à une forme anatomo-clinique particulière. La transition avec la forme typique se trouve dans quelques-unes des observations que nous avons rapportées. En effet, L. MOREAU (Observation IV) décrit au niveau du genou des traînées verticales, dont certaines mesurent de cinq à huit centimètres de hauteur, re-

montant dans l'épaisseur de la diaphyse fémorale. WINDHOLZ signale trois cas analogues.

Les taches claires de VOORHOEVE, l'élargissement de la métaphyse des os longs, les petites exostoses, nous apparaissent comme des signes secondaires parce que beaucoup moins constants.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'examen anatomique des foyers de condensation a été pratiqué par SCHMORL, de Dresde, qui fit l'autopsie d'un jeune homme de seize ans, atteint d'ostéopoeilie et mort d'amylose après pyonéphrose calculeuse avec phlegmon périnéphrétique (Observation XIV).

Macroscopiquement

Ce sont de petits îlots blanc-grisâtres, de 1 à 10 millimètres de diamètre, à bord irréguliers, d'apparence homogène. Leur surface est lisse, brillante.

Microscopiquement

Les nodules ne ressemblent pas au tissu compact des os longs. Ils sont constitués par un tissu spongieux de structure lamellaire, dont les travées sont plus épaisses et plus tassées que le tissu spongieux normal. Plus rarement les travées sont formées par des fibrilles collagènes imprégnées de chaux. La structure est relativement lâche au centre des nodules, où de minimes espaces médullaires sont oc-

cupés par des cellules adipeuses. A la périphérie les travées ont une direction à peu près parallèle à celle des travées normales voisines des foyers avec lesquelles elles se continuent sans transition nette. Au centre des îlots on rencontre de rares ostéoblastes et ostéoclastes. SCHMORL admet que les foyers naissent sur place, dans le territoire même de la moelle osseuse. L'origine enchondrale paraît peu probable, car les foyers se trouvent éloignés de la zone de croissance du cartilage de conjugaison et sans connexion avec elle.

INDIVIDUALITÉ NOSOLOGIQUE

Tous les caractères de forme, de dimensions, de répartition en tels ou tels territoires, de symétrie par rapport à l'axe du corps, joints aux résultats de l'examen histologique, nous paraissent suffisants pour faire de l'ostéopœcilie, un type particulier d'affection osseuse, *se séparant suffisamment des autres ostéites condensantes bénignes* étudiées, dans leur ensemble, dans la thèse de Paul BERNARD (mai 1929).

Dans l'observation publiée par SICARD, GALLY et PARAF (juillet 1928), sous la dénomination d'ostéopathie fibreuse nodulaire picnotique disséminée, la topographie, l'agencement, la morphologie de ces îlots, sont bien différents de ceux de l'ostéopœcilie, sans compter que l'évolution ultérieure dudit cas laisse plus que des doutes sur son apparence primitive de bénignité.

D'autres faits rapportés par SICARD, GALLY et HAGUENAU (novembre 1926), d'ostéites condensantes affectant surtout les dernières vertèbres lombaires, l'ilion, s'en éloignent encore plus ; de même

l'ostitis condensans ilei décrite par BARSONY et POLGAR (1928).

En fin, l'ostéopétrose, maladie des « os de marbre » d'ALBERS-SCHÖNBERG, est une affection toute différente.

ÉTIOLOGIE

L'ostéopœcilie est une affection très rare, puisqu'on ne trouve qu'une trentaine de cas signalés dans toute la littérature médicale, depuis la découverte de la radiologie.

Un certain nombre de points méritent d'être soulignés.

Tout d'abord il semble que l'homme soit beaucoup plus fréquemment atteint que la femme. En effet, sur 29 cas dont nous avons relaté l'observation, nous trouvons une proportion de 22 hommes pour 4 femmes. Pour les 3 autres cas, le sexe n'est pas précisé.

L'âge auquel apparaît le processus générateur de l'ostéopœcilie doit être extrêmement précoce. Il est évident que, dans la règle, la maladie n'est découverte qu'à l'âge adulte. Cela n'a rien de surprenant étant donné que, dans l'immense majorité des cas, le diagnostic ne se fait qu'au cours d'un examen radiologique fortuit. De là, comme l'a montré M. GANDY, la haute valeur de quelques faits : von BERMUTH (cité par ERBSEN) a vu des mouche-
tures dès le 18^e jour après la naissance ; KEYSER

(voir Observation X), chez un enfant de quelques jours ; et HEILBRON, sur le squelette d'un fœtus de quatre mois.

« Nous voici donc conduits, dit M. GANDY, à envisager l'origine congénitale de ce processus d'ostéite condensante, dès la période même où commencent à apparaître les premiers points d'ossification dans la vie intra-utérine. Et si l'on avait un instant l'idée de faire dépendre la localisation topographique spéciale des îlots de condensation de l'ostéopœcilie de telle période ou de tel âge, d'après la succession d'apparition des divers points d'ossification, cette conception apparaîtrait aussitôt vaine ; en effet, les divers territoires osseux affectés présentent des points d'ossification qui s'échelonnent depuis le 3^e ou 4^e mois (certains os du carpe, pubis), le 5^e mois (ischion, calcanéum) le 6^e ou 7^e mois (astragale, etc.) de la vie intra-utérine... jusqu'à 11 ans (pisiforme, trochlée humérale), 16, 17 ans (point secondaire d'ischion, glénoïde, acromion, etc.), 18 et 20 ans (points secondaires du pubis). S'il est permis d'admettre que ce processus de condensation, ayant certainement débuté dans la période fœtale, a pu continuer à évoluer durant l'enfance, pour arriver à réaliser l'ensemble que nous révèlent les radiographies du squelette chez l'adolescent et l'adulte, ce ne peut être qu'une supposition que seules pourront étayer de nouvelles observations concernant de tout jeunes enfants. »

Plusieurs faits plaident en faveur de *l'origine*

familiale et héréditaire de l'ostéopœcilie. VOORHOEVE l'a observée chez le père et ses deux enfants ; WILCOX chez le père et le fils (Observations XVII et XVIII) ; WINDHOLZ chez le père et la fille (Observations XIX et XX) ; SVAB chez le père et ses deux fils (Observations XXII, XXIII et XXIV) ; enfin KADRKA et HIRLEMANN également chez le père et ses deux enfants (Observations XXVI, XXVII et XXVIII).

De telles observations nous paraissent particulièrement importantes.

Nous ne pensons pas qu'il faille attacher d'importance à telle ou telle affection banale rencontrée dans les antécédents des malades, ou évoluant en même temps que l'ostéopœcilie, comme la fièvre typhoïde, la scarlatine, la tuberculose pulmonaire, péritonéale, ou rachidienne, etc...

Par contre nous insisterons sur la NOTION DE TERRAIN. Il est fréquent en effet de constater, soit chez les sujets eux-mêmes, soit chez leurs ascendants, des dystrophies ou des anomalies qui, en elles-mêmes, peuvent parfois paraître insignifiantes, mais dont la fréquence attire l'attention :

L. MOREAU signale chez son sujet une première côte lombaire surnuméraire droite.

VOORHOEVE note chez l'un des deux enfants observés, six vertèbres lombaires dont la dernière est sacralisée, chez l'autre, une côte lombaire surnuméraire. Par ailleurs : ectopie testiculaire bilatérale,

aucun signe de puberté à 15 ans et 9 mois. Taille 1 m. 58.

BUSCHKE et H. OLLENDORFF rapportent le cas d'une femme de 42 ans, réglée tardivement, d'aspect infantile, présentant des signes de dystrophie cutanée.

Le malade de MM. GUILLAIN et MOLLARET est un achondroplase, porteur de vitiligo, d'un nævus pileux et d'un mamelon surnuméraire.

Le malade de WINDHOLZ a perdu trois frères et sœurs décédés dans l'enfance de maladies inconnues. Sa femme a fait un avortement et un accouchement prématuré. Deux de ses enfants sont morts dans la première enfance. Lui-même est d'une taille inférieure à la normale et présente des lésions de dermato-fibrose lenticulaire. Sa fille, âgée de 10 ans, a les mêmes signes cutanés ; des modifications génitales font penser à l'hermaphrodisme.

SVAB note la même dystrophie cutanée que dans les cas précédents. Son sujet a une taille inférieure à la normale.

Cette association de l'ostéopœcilie et des lésions cutanées de dermato-fibrose lenticulaire disséminée, nous paraît assez fréquente pour qu'elle puisse être considérée comme constituant une variété particulière de l'ostéopœcilie.

KADRKA et HIRLEMANN présentent une observation de syphilis familiale très intéressante : la mère du malade était atteinte d'aortite syphilitique avec des réactions biologiques positives. Six de ses

frères sont morts en bas âge. Son mari a une réaction de WASSERMANN positive. Il a perdu 7 frères d'affections inconnues. Le malade lui-même (voir observation XXVI), présente notamment des signes de chorio-rétinite ancienne et de périostite ossifiante.

BLOOM rapporte également l'observation intéressante d'un malade chez qui on trouve des signes oculaires, le nez en selle, des dents de HUTCHINSON, un élargissement des épiphyses du poignet. Sa mère a fait de nombreuses fausses-couches et elle a accouché d'un enfant mort-né. Le père est interné.

Enfin dans l'observation qu'il a publiée récemment, M. GANDY a insisté sur les signes suivants : exigüité de taille, axiphoïdie, volume réduit et insensibilité des testicules, cicatrices cutanées « d'abcès froids » de l'enfance, qui l'avaient orienté « dans le sens d'un lien étiologique avec une hérédosyphilis possible ». L'ensemble des faits que nous venons de rassembler dans ce dernier chapitre rend tout à fait légitime cette manière de voir, et il nous semble vraiment que l'hérédosyphilis doit être en cause dans le plus grand nombre des cas de cette anomalie dystrophique du squelette.

CONCLUSIONS

I. — L'ostéopœcilie est moins une maladie véritable qu'une « anomalie dystrophique du système osseux » (GANDY). Elle ne se traduit cliniquement par aucun symptôme net : son diagnostic ne peut être fait que par l'exploration radiologique du squelette. Elle ne s'accompagne d'aucun trouble du métabolisme du calcium.

II. — Cette anomalie est caractérisée radiologiquement par une infiltration micronodulaire donnant aux zones osseuses qu'elle occupe un aspect moucheté tout à fait typique. Il existe une remarquable symétrie des lésions par rapport à l'axe médian du corps.

Le crâne, les côtes et le sternum ne sont jamais touchés par le processus.

III. — Anatomiquement, il s'agit d'une « ostéite condensante micronodulaire disséminée ».

L'examen histologique des îlots de condensation montre que ceux-ci sont constitués par un tissu spongieux de structure lamellaire dont les travées

sont beaucoup plus épaisses et plus tassées que le tissu spongieux normal. Il n'y a aucune connexion entre ces foyers et la zone de croissance du cartilage de conjugaison.

IV. — Il semble que l'ostéopœcilie soit, non seulement congénitale, mais encore familiale et héréditaire.

V. — On constate fréquemment des dystrophies de divers types chez les malades et chez leurs ascendants. Plusieurs observations permettent de conclure à l'origine hérédo-syphilitique fréquente de cette affection.

VU : le Doyen,
ROUSSY.

VU : le Président de la Thèse,
LAIGNEL-LAVASTINE.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris.

CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALBERS-SCHÖNBERG. — Eine seltene nicht bekannte Strukturanomalie des Skelettes (*Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen.*, Bd. XXIII, 1915, p. 174).
- AWALISCHWILI. — Zur Kasuistik der Osteopoikilie (*Röntgen. Praxis*, t. II, 1930, p. 831).
- BERNARD (Paul-Marie). — Étude clinique et radiologique des ostéites condensantes bénignes (Ostéites picnotiques) (*Thèse*, 1929).
- BLOOM (A. R.). — Ostéopœcilia (*American Journal of Surgery*, t. XXII, 1933, p. 239).
- BUSCHKE et OLLENDORFF (H.). — Ein Fall von Dermatosfibrosis lenticularis disseminata und Osteopathia condensans disseminata. (*Dermatologische Wochenschrift.*, t. LXXXVI, 1928, 25 fév., p. 257).
- DEROME. — Contribution à l'étude de l'ostéopoikilie : Ostéopathie condensante disséminée (*Thèse Nancy*, 1932).
- EISLER cité par WINDHOLZ.
- ERBSEN. — Ostéopoikilie des Schädels (*Wiener klin. Wochenschrift.*, septembre 1934, p. 1306).
- GANDY (Ch.), GUILBERT et CRASNEANSCHI (M^{me}). — Un cas d'ostéopœcilie (*Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, séance du 22 février 1935, n° 7).
- GLUCH. — Ueber einen Fall von Osteopoikilie (*Röntgen, Praxis*, t. I, 1929, p. 505).
- GUILLAIN et MOLLARET. — Achondroplasie à tendance généralisée avec ostéopœcilie et vitiligo. Le métabolisme basal chez les achondroplasiques (*Bull. et Mém. Hôp. de Paris*, 1930, p. 214).
- JETER (J.) et GEHEE (C. L. Mac). — Ostéopoikilosis. A case

- report (*The Journal of Bone and Joint Surgery*, t. XV, 1933, p. 990).
- KAHLSTORF. — Zur Kenntniss... der generalisierten Ostitis condensans oder Osteopoikilie (*Röntgen. Praxis*, t. II, 1930, p. 721).
- KADRŇKA et HIRLEMANN. — Ostéopoikilie à caractère familial et syphilis congénitale (*Revue d'Orthopédie*, 1933, p. 29).
- LAMY et LEPENNETIER. — Malformation vertébrale post-traumatique d'aspect ostéomalacique. Ostéopœcilie vertébrale ? (*Bulletins et Mémoires de la Société de Radiologie Médicale de France*, nov. 1929, p. 268).
- LEDoux-LEBARD, CHABANEIX et DESSANE. — L'ostéopœcilie ; forme nouvelle d'ostéite condensante généralisée sans symptômes cliniques (*Journal de Radiologie et d'Electrologie*, t. II, 1916, p. 133).
- MOREAU (L.). — Sur un nouveau cas d'ostéite condensante généralisée (ostéopœcilie) (*Journal de Radiologie et d'Electrologie*, t. III, 1918, p. 318).
- MOREAU (L.). — Les processus d'ostéite condensante. Essai de filiation (*Cahiers de Pratique médico-chirurgicale*, 1929, n° 3, p. 10).
- NEWCOMET (W. S.). — Spotted Bones (*The American Journal of Röntgenology*, t. XXII, 1929, p. 460).
- SCHELE. — A case of rare skeleton anomaly (*Acta Radiologica*, t. I, 1922, p. 536).
- SCHMORL. — Anatomische Befunde bei einem Fall von Osteopoikilie (*Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen*, Bd. XLIV, 1931, p. 1).
- STEENHUIS. — About a special case of ostitis condensans disseminata (*Acta Radiologica*, t. V, 1926, p. 373).
- SVAB. — A propos de l'ostéopœcilie héréditaire (*Journal de Radiologie et d'Electrologie*, t. XVI, 1932, p. 405).
- VOORHOEVE. — L'image radiologique non encore décrite d'une anomalie du squelette. Ses rapports avec la dyschondroplasie et l'osteopathia condensans disseminata (*Acta Radiologica*, t. III, 1924, p. 407).
- WACHTEL. — Ueber einem Fall von Osteopathia condensans disseminata (*Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen*, Bd. XXVII, 1919-1921, p. 624).

WILCOX (L. F.). — Osteopoikilosis (Disseminated Condensing Osteopathy) (*The American Journal of Röntgenology*, t. XXVII, 1932, p. 580).

WINDHOLZ. — Ueber familiäre Osteopoikilie und Dermato-fibrosis lenticularis disseminata (*Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen*, t. XLV, 1932, p. 566).

Saint-Amand (Cher). — Imprimerie R. BUSSIÈRE. — 12-6-1935.
